

Montrier. (J. B.)

Din. Paris. 1920.



301

**THESE**

**POUR**

**LE DOCTORAT EN MÉDECINE**



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

---

Année 1910

THÈSE N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Jean-Pierre MOUTRIER

Né le 28 juin 1880

à Mamer (Grand-Duché de Luxembourg)

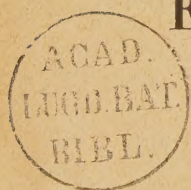
Ancien Externe des Hôpitaux

---

Syndrome de Maurice Raynaud

ET SCLÉRODERMIE

---



*Président: M. CHAUFFARD, professeur.*

---

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C<sup>ie</sup> Editeurs

15, Rue Racine, 15

1910

# Faculté de Médecine de Paris

|                                                                        |  |                     |
|------------------------------------------------------------------------|--|---------------------|
| <b>LE DOYEN</b> . . . . .                                              |  | <b>M. LANDOUZY</b>  |
| <b>PROFESSEURS</b> . . . . .                                           |  | <b>MM.</b>          |
| Anatomie. . . . .                                                      |  | NICOLAS             |
| Physiologie. . . . .                                                   |  | CH. RICHET          |
| Physique médicale. . . . .                                             |  | GARIEL              |
| Chimie organique et Chimie générale. . . . .                           |  | GAUTIER             |
| Parasitologie et Histoire naturelle médicale. . . . .                  |  | BLANCHARD           |
| Pathologie et Thérapeutique générales. . . . .                         |  | ACHARD              |
| Pathologie médicale. . . . .                                           |  | WIDAL               |
| Pathologie chirurgicale. . . . .                                       |  | DEJERINE            |
| Anatomie pathologique. . . . .                                         |  | LANNELONGUE         |
| Histologie. . . . .                                                    |  | PIERRE MARIE        |
| Opérations et appareils. . . . .                                       |  | PRENANT             |
| Pharmacologie et matière médicale. . . . .                             |  | HARTMANN            |
| Thérapeutique. . . . .                                                 |  | POUCHET             |
| Hygiène. . . . .                                                       |  | GILBERT             |
| Médecine légale. . . . .                                               |  | CHANTEMESSE         |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie. . . . .                    |  | THOINOT             |
| Pathologie expérimentale et comparée. . . . .                          |  | CHAUFFARD           |
|                                                                        |  | ROGER               |
|                                                                        |  | HAYEM               |
| Clinique médicale. . . . .                                             |  | DIEULAFOY           |
|                                                                        |  | DEBOVE              |
|                                                                        |  | LANDOUZY            |
|                                                                        |  | HUTINEL             |
| Maladies des enfants. . . . .                                          |  |                     |
| Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale. . . . . |  | GILBERT BALLEET     |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques. . . . .               |  | GAUCHER             |
| Clinique des maladies du système nerveux. . . . .                      |  | RAYMOND             |
|                                                                        |  | DELBET              |
| Clinique chirurgicale. . . . .                                         |  | QUENU               |
|                                                                        |  | RECLUS              |
|                                                                        |  | SEGOND              |
| Clinique ophtalmologique. . . . .                                      |  | DE LAPERSONNE       |
| Clinique des maladies des voies urinaires. . . . .                     |  | ALBARRAN            |
|                                                                        |  | BAR                 |
| Clinique d'accouchements. . . . .                                      |  | PINARD              |
|                                                                        |  | RIBEMONT-DESSAIGNES |
| Clinique gynécologique. . . . .                                        |  | POZZI               |
| Clinique chirurgicale infantile. . . . .                               |  | KIRMISSON           |
| Clinique thérapeutique. . . . .                                        |  | ALBERT ROBIN        |

## Agrégés en exercice

MM.

|               |              |           |            |
|---------------|--------------|-----------|------------|
| AUVRAY        | CUNEO        | LAUNOIS   | NOBECOURT  |
| BALTHAZARD    | DEMELIN      | LECENE    | OMBREDANNE |
| BRANCA        | DESGREZ      | LEGREY    | POTOCKI    |
| BEZANÇON (F.) | DUVAL (P.)   | LENORMANT | PROUST     |
| BRINDEAU      | GOSSET       | LOFFER    | RENON      |
| BROCA (A.)    | GOUGET       | MACAIGNE  | RICHAUD    |
| BRUMPT        | JEANNIN      | MAILLARD  | RIEFFEL    |
| CARNOT        | JEANSEUME    | MARION    | SICARD     |
| CASTAIGNE     | JOUSSET (A.) | MORESTIN  | ZIMMERN    |
| CLAUDE        | LABBE (M.)   | MULON     |            |
| COUVEAIRE     | LANGLOIS     | NICLOUX   |            |

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MES PARENTS

A MES FRÈRES ET SŒURS

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DETHÈ SE

MONSIEUR LE DOCTEUR CHAUFFARD

Professeur de la Faculté de Médecine  
Membre de l'Académie de Médecine  
Chevalier de la Légion d'honneur

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

A MONSIEUR LE DOCTEUR M. MOUTRIER

# Syndrome de Maurice Raynaud

ET

## SCLÉRODERMIE

---

### INTRODUCTION

En 1862, MAURICE RAYNAUD, groupant dans un tableau d'ensemble certains faits de gangrène symétrique, isole dans le cadre nosologique une variété distincte parmi les gangrènes spontanées et, bien qu'il s'en défendit, ajouta à la pathologie un chapitre nouveau : *la maladie Maurice Raynaud*.

Tel qu'il fut tracé par lui le tableau clinique de l'affection a assez peu souffert du temps.

Quelques-uns des caractères qu'il en avait donnés, la symétrie et l'intermittence par exemple, ont pu perdre de leur importance, être considérés comme des facteurs très contingents, variables suivant les cas, pouvant même quelquefois manquer, mais l'évolution, la marche de la maladie sont toujours demeurés caractéristiques.

Pour les auteurs classiques l'asphyxie locale et la gangrène symétrique des extrémités ne forment en réalité qu'une seule affection, la seconde n'étant qu'un degré plus avancé de la première.

C'est ainsi que les phases prodromiques de cette maladie sont constituées par l'apparition d'une pâleur tégumentaire locale, état plus ou moins éphémère, que l'on est convenu de désigner sous le nom de *syncope locale* ou « doigt mort ».

A cette première période fait suite une phase *d'asphyxie proprement dite* ; syncope et asphyxie ne sont que le prélude d'un troisième degré *la gangrène* qui peut se montrer d'emblée ; c'est la dernière phase de l'affection.

La gangrène débute de deux manières :

1° Les parties atteintes paraissent pâles, exsangues, puis prennent une teinte lilas avec sensation de fourmillements, d'élancements, d'onglée ; les bouts des doigts deviennent ensuite violacés ;

2° La rougeur livide succède à ces premiers troubles ; le malade croit avoir des engelures ; mais bientôt les douleurs se font de plus en plus aiguës, des marbrures s'étendent dans le voisinage et les troubles locaux atteignent le summum d'intensité.

Dans les deux cas les doigts deviennent noirs et insensibles ; une petite phlyctène se développe, se remplit de liquide séro-purulent ; elle ne tarde pas à se rompre et laisse le derme à nu ; on croirait au développement d'une gangrène grave ; mais quand l'excoriation a persisté

quelques jours, les parties lésées se raniment, se rétractent et il reste une sorte de tubercule conique souvent immédiatement sous-jacent à l'ongle.

Comme MAURICE RAYNAUD l'avait prévu lui-même, sa première tentative a été critiquée et complétée.

Il n'a point en effet manqué d'auteurs qui ont discuté la raison d'être de cette affection spéciale, qui ne l'ont plus considérée que comme un symptôme susceptible d'apparaître dans un grand nombre d'états pathologiques, que comme un syndrome clinique superposé à d'autres manifestations pathologiques chez un même sujet, constituant une expression commune d'un même état pathologique général.

Fréquente en effet est l'association clinique du syndrome *Maurice Raynaud* à la sclérodermie, soit que ces deux syndromes se succèdent, soit qu'ils coïncident.

D'après Besnier, c'est Alibert le premier en 1817 qui a décrit et classé les sclérodermies.

Besnier (*Annales de Dermatologie*, 1880) s'exprime ainsi : « On fait généralement honneur à THIRIAL de la première description de l'état morbide dont nous nous occupons. Cela est à notre avis inexact, non pas à cause des observations publiées antérieurement à titre de faits rares ou curieux, non pas encore pour diverses raisons de peu de valeur ou de pur sentiment, qui ont été invoquées, mais pour le seul motif que le genre morbide se trouve clairement indiqué, précisé dans les espèces morbides, et dénommé convenablement dans la *Nosologie naturelle d'Alibert* (t. I, Paris, 1817).

Mais la vraie description et l'étude clinique datent de THIRIAL (1845) qui l'appelle *sclérémie des adultes* et de FORGET de Strasbourg (1847) qui la décrit sous le nom de *chorionitis*.

C'est GINTRAC qui en 1847 lui donne le nom de *sclérodermie*.

Voici d'après THIRIAL (*Gazette médicale de Paris*, 1845) les phénomènes caractéristiques de cette dystrophie : l'induration du derme et l'état asphyxique. C'est une induration toute spéciale ayant son siège dans une étendue plus ou moins considérable de l'enveloppe cutanée ; cette induration est accompagnée d'un certain degré d'immobilité, d'une tension et d'un état de gêne dans les parties affectées.

Au point de vue anatomique le professeur GAUCHER caractérise la sclérodémie, « par le développement exagéré des faisceaux du tissu conjonctif et des fibres élastiques, et dans la rétraction consécutive de cette hyperplasie conjonctive et fibreuse ».

On a dans ces dernières années tenté plusieurs classifications de cette maladie

M. GAUCHER groupe ainsi les variétés cliniques :

1° Formes localisées qui peuvent se présenter sous des aspects très divers, sclérodémie en plaques, sclérodémie en bandes, sclérodactylie ;

2° Formes généralisées qui peuvent être aiguës ou chroniques.

Pour un grand nombre d'auteurs (GOLDSCHMIDT, GARRIQUES, GRASSET) la sclérodémie débute, sous l'influence

de causes très diverses, par des troubles vasculaires, troubles qui seraient constants. Si dans les relations et dans les observations ils n'ont pas toujours été signalés, c'est que, d'une part, rarement on a des renseignements précis sur les phénomènes du début de la maladie, que d'autre part, les désordres sont parfois trop peu importants pour attirer l'attention des malades.

Bien des fois cependant ces symptômes vasculaires sont plus caractérisés et revêtent dans leur allure clinique l'aspect du syndrome *Maurice Raynaud* surtout dans cette forme de la sclérodermie qu'on a appelée sclérodactylie.

Les quelques observations que nous avons recueillies fixeront quelques points de détails de ces deux syndromes ou plutôt de l'association du syndrome *Maurice Raynaud* à la sclérodermie.

C'est dans le service de notre maître P.-E. Launois à l'hôpital Lariboisière, dont nous avons eu le bonheur d'être l'élève, que nous avons recueilli l'observation qui sert de base à cette modeste étude.

Rapporter un fait, le comparer à d'autres similaires, le commenter, telle a été la tâche que nous nous sommes imposée.

Puissent nos juges et en particulier M. le professeur Chauffard estimer que nous l'avons consciencieusement remplie.

Nous les remercions de l'honneur qu'ils nous ont fait en acceptant de constituer et de présider notre jury.



## OBSERVATIONS

---

### OBSERVATION I (Personnelle)

(Recueillie dans le service de P.-E. Launois,  
à l'hôpital Lariboisière.)

#### *Syndrome de Raynaud et sclérodermie généralisée*

M<sup>me</sup> V..., âgée de cinquante-trois ans.

Ses antécédents héréditaires et personnels sont intéressants à de nombreux points de vue.

Le père est mort à soixante-quinze ans au cours d'une crise de delirium tremens; la mère est morte à cinquante-neuf ans d'une maladie du système nerveux indéterminée.

La malade n'avait qu'un frère qui est mort de tuberculose pulmonaire à trente-cinq ans.

V... a eu la scarlatine et la rougeole à l'âge de dix ans, elle a été réglée à treize ans et elle l'a toujours été régulièrement.

Mariée à vingt-quatre ans elle perd son mari en 1908 de tuberculose pulmonaire.

Après sept ans de mariage elle a une seule et unique grossesse; l'enfant venu à terme est athrepsique et meurt au bout d'une dizaine de jours.

Quelques années après la malade a un chancre syphilitique à la pointe de la langue; pendant quatre ans elle suit un traitement régulier, pilules de Dupuytren et iodure de potassium.

La malade, couturière de son état, a toujours eu une vie mou-

vementée ; elle a subi beaucoup de privations, mais sa santé néanmoins était bonne jusqu'en 1907.

A cette époque elle vient consulter à l'hôpital ; elle se plaint d'une grande instabilité nerveuse, d'amaigrissement et de faiblesse dans les membres inférieurs. L'examen des urines montrent qu'elles renferment du sucre, mais en quantité modérée ; on lui prescrit un traitement approprié.

Février 1909. — La malade a eu ses règles pour la dernière fois.

Mars 1909. — Elle éprouve les premiers symptômes de la maladie pour laquelle elle est maintenant à l'hôpital.

Les premières manifestations apparaissent du côté des mains.

Elle éprouve tout d'abord des engourdissements passagers dans les doigts, des douleurs vagues dans les épaules ; elle ne peut plus travailler aussi facilement qu'auparavant. De même elle constate que contrairement à ses habitudes elle se sent devenir frileuse, redoutant la moindre exposition au froid. Par moments ses mains lui semblent plus lourdes, gonflées.

Un matin, par un temps froid et humide, se produit la première attaque de syncope locale ; ses doigts s'engourdissent, deviennent pâles, insensibles ; la malade croit avoir l'onglée ; elle se met à frotter ses mains, à les réchauffer et arrive à faire revenir la circulation ; elle éprouve alors des fourmillements et des picotements désagréables et douloureux.

Peu de jours après ses doigts pâlisent d'abord, puis prennent une teinte légèrement cyanotique ; plus difficilement la circulation se rétablit, et la chaleur et la rougeur terminales s'accompagnent de véritables douleurs.

Ces attaques se produisent dans les deux mains simultanément et avec une intensité égale.

Peu de semaines après le début la malade constate de l'œdème autour des deux cous-de-pied ; ceux-ci s'engourdissent et redeviennent chauds et brûlants après.

De même le nez par moments se refroidit et devient bleu.

En avril surviennent des modifications du côté de la face ; la

malade voit la peau au niveau du côté droit s'engourdir, s'épaissir; par moment il se produit une coloration noirâtre autour des yeux.

La sensibilité même des lèvres s'émousse.

Dans la suite V... constate que les accès d'onglée, de doigts morts, qui se produisaient tous les jours deviennent beaucoup moins fréquents, mais par contre ses doigts deviennent inhabiles, lourds, lui rendant le travail très pénible. Quelques-uns même sont le siège de tournioles lentes à guérir; ils prennent une coloration jaunâtre rappelant celle de l'ivoire.

En juillet elle entre à l'hôpital pour une arthrite du genou gauche; l'urine contient toujours du sucre: 30 grammes par litre. La malade se plaint de maigrir et de s'affaiblir davantage de jour en jour; on la soumet au traitement mercuriel par les injections de sels solubles.

Novembre 1909. — Elle revient à l'hôpital; elle est impotente. A cette époque on constate l'état sclérodermique des mains et de la face.

Depuis, malgré le traitement, la maladie a fait des progrès et actuellement (mars 1910) son état est le suivant:

Couchée dans son lit, elle est presque impotente, à peine si avec de grands efforts elle peut s'asseoir; elle est très amaigrie. Les membres supérieurs présentent des lésions sclérodermiques nettement caractérisés.

Les doigts attirent tout d'abord l'attention: à leur niveau la peau est lisse, brillante, tendue, tous les plis ayant disparu; les doigts paraissent minces, effilés, en fuseau. Autour des ongles qui présentent des cannelures, on remarque un piqueté hémorragique.

La peau de la face du carpe est luisante, plaquée sur les os; elle est d'un blanc jaunâtre, couleur d'ivoire. Autour du poignet on voit un bracelet large de 3 centimètres environ, sclérodermique avec mouchetures jaune brun et brun foncé.

L'avant-bras présente des lésions variables; la face antérieure semble à peine intéressée par le processus; à la face

postérieure la peau est tendue, collée aux os ; elle est mince, parcheminée.

Le bras paraît indemne.

L'avant-bras est fixé en demi-flexion sur le bras ; on sent la corde tendue du biceps et du long supinateur limiter les mouvements. Au poignet les mouvements spontanés et provoqués sont très limités. Les doigts sont les plus atteints dans leurs fonctions ; ils sont immobiles, recourbés vers la paume de la main ; les mouvements spontanés ne se passent plus que dans les articulations métacarpo-phalangiennes ; dans les autres articulations les mouvements n'existent presque plus et arrachent des cris à la malade.

Certes, le pouce peut encore s'opposer aux autres doigts ; mais sans force aucune. Le malade peut à peine tenir un couteau ou une fourchette. Tout autre travail est absolument impossible.

Tous les muscles du membre supérieur présentent de l'amyotrophie à un degré plus ou moins prononcé ; les plus atteints sont les muscles extenseurs et les muscles des éminences thénar et hypothénar.

Ces lésions sont les mêmes aux deux membres supérieurs ; elles sont nettement symétriques. La malade n'a plus de crises d'asphyxie locale qu'à des intervalles très éloignés. La sensibilité dans ses différentes modalités ne semble pas modifiée.

Ses membres inférieurs sont moins atteints par la sclérodémie. La peau des pieds, des jambes est indurée, épaissie, jaunâtre ; les malléoles paraissent oedématisées ; les orteils et les ongles ne présentent pas de déformation. Les mouvements ne semblent guère limités ; il n'existe guère qu'un certain état de gêne, de tension au cou-de-pied ; le genou gauche est ankylosé, fixé en demi-flexion. Les muscles sont tous en état d'amyotrophie.

Les réflexes sont exagérés ainsi que la sensibilité ; ces symptômes sont certainement en rapport avec une tumeur dorsale, médiane, douloureuse à la pression, siégeant au niveau

des onzième et douzième vertèbres dorsales. On se demande s'il ne s'agit pas d'un mal de Pott au début ou d'une lésion de tertiarisme à localisation osseuse. La pression exercée au niveau des parties atteintes est douloureuse, mais on ne note cependant aucune trace d'un processus inflammatoire aigu. Au premier abord on ne manque pas d'être frappé par l'expression de la figure de la malade ; la figure est immobile, le regard fixe, hostile, la bouche est mince, le nez effilé. La peau de la moitié droite du visage est lisse, dépolie ; elle est tendue, mince, ne se laisse pincer que difficilement ; la malade se ressent d'une gêne continuelle autour des deux yeux ; les paupières lui semblent alourdies, épaissies.

En faisant tirer la langue à la malade, on voit que la projection de cet organe est très limitée ; elle ne dépasse pas le niveau de la lèvre inférieure ; la musculature ne semble pas modifiée ; mais la moitié droite de la langue est insensible au contact, et ne perçoit plus les sensations gustatives. Dans la moitié droite de la bouche, la muqueuse des joues, des gencives, des lèvres est également insensible. Le voile du palais semble intact.

La mastication est très gênée et ne peut se faire que du côté gauche ; tout en éprouvant quelque difficulté à parler, la malade a la parole claire et bien articulée.

L'examen électrique montre qu'il n'y a pas de réaction de dégénérescence, mais qu'il y a une diminution quantitative des réactions électriques dues à l'atrophie considérable des muscles et surtout à la grande résistance de la peau.

Quant au système nerveux, la malade présente un état mental bizarre ; elle a eu dernièrement à plusieurs reprises des accès de délire de persécution, refusant les soins de ses infirmières habituelles. Après plusieurs jours de folie elle revient à son état ordinaire, mais elle a des raisonnements déconcertants, une mémoire très mauvaise ; elle espère guérir et fait de grands projets pour l'avenir.

L'acuité auditive est bonne et paraît égale aux deux oreilles. La vue est bonne ; les pupilles sont étroites mais réagissent à

la lumière et à l'accommodation ; il n'y a ni scotome ni diminution du champ visuel ; intégrité des muscles oculaires.

Le cœur fonctionne bien ; on compte 85 pulsations à la minute ; la tension à la radiale est de 14 centimètres. L'appareil digestif fonctionne normalement ; l'appétit et la soif ne sont pas augmentés. Rien à noter du côté de l'appareil respiratoire. Du côté de l'appareil urinaire il faut noter : volume des urines émises normal ; urines troubles, denses ; rapports à l'équilibre détruits par une forte teneur en sucre (54 grammes par vingt-quatre heures) ; aucun autre élément anormal. Coefficient d'utilisation azotée un peu faible. Elimination urique un peu forte par rapport à l'urée.

## OBSERVATION II

(Collin. — *Contribution à l'étude de la sclérodermie*  
Thèse de Paris, 1886.)

### *Syndrome Maurice Raynaud et sclérodermie*

Rose L..., vingt ans. Père mort à quarante-trois ans de tuberculose ; mère cinquante-huit ans bien portante ; deux frères et une sœur strumeux.

Elle-même a eu des otites dans son enfance et des engorgements ganglionnaires. Depuis l'âge de douze ans engelures aux mains tous les hivers, onglée fréquente.

Mai 1883. — Elle a commencé à avoir des crises d'asphyxie locale plusieurs fois par jour, les deux mains n'étant pas prises simultanément, mais généralement l'une après l'autre, la droite plus souvent que la gauche. Entre les accès les mains restaient un peu rouges, gonflées.

A plusieurs reprises apparaissent des tounioles qui entraînent la chute des ongles.

Janvier 1884. — Epaississement et induration de la peau des doigts surtout à droite.

Fin janvier 1884. — Fièvre typhoïde.

Été 1884. — Développement de l'induration et de la pigmentation occupant le corps, la face et les membres.

Au front la peau est lisse, tendue, brillante sans pli ni ride.

Les paupières sont mobiles, le nez effilé, les ailes comme comprimées ; la langue un peu gênée.

Tous les muscles de la face sont très limités dans leur action ; le cou également induré présente ainsi que les épaules une coloration uniforme brunâtre. La peau du dos, de la poitrine, des membres supérieurs et surtout de l'abdomen, outre de son degré de résistance et de consistance offre un aspect marbré, dû à la réunion de petits îlots de toutes les formes, arrondis et polygonaux, de peau pigmentée et de peau saine.

Les avant-bras forment une masse compacte, la peau ne peut y être pincée ; elle peut l'être sur la face dorsale des mains ; les doigts sont froids et violacés, lisses et arrondis en demi-flexion ; à l'index et au médius gauche les ongles sont recourbés en griffes.

Les lésions sclérotiques et dyschromateuses vont en diminuant sur les membres inférieurs à mesure qu'on approche des extrémités.

La sensibilité est normale, les mouvements sont limités ; la marche et la station assise impossibles.

### OBSERVATION III

(Hutchinson. — *Arch. of. Surgery*. London, 1892-1893.)

*Maladie de Raynaud. — Gangrène. — Sclérodermie*

M<sup>me</sup> B..., âgée de cinquante ans, est une femme mince et vigoureuse, en très bonne santé en dehors de ce que je vais vous décrire.

Neuf ans auparavant, elle séjourna à Aix-les-Bains pour goutte rhumatismale aux mains et sciatique. C'est là qu'elle

nota « l'état raide de la peau ». Si loin qu'elle puisse se souvenir elle a été un martyr des engelures. Dès l'enfance elle avait remarqué que ses doigts devenaient comme morts et tout blancs. Sa mère aussi avait été toute sa vie atteinte de doigts morts et ne descendait jamais déjeuner sans quelques-uns de ses doigts blancs et blêmes.

M<sup>me</sup> B..., à la date actuelle (6 mai 1892) a de la grangrène de l'extrémité de l'index gauche et elle me dit avoir souffert autrefois du même mal dans plusieurs autres doigts. Les pieds ont été atteints comme les doigts. Les abcès des orteils avaient débuté deux ans auparavant. On l'électrisa tout un hiver sans le moindre succès ; elle passa l'hiver dernier à Cannes sans plus de bénéfice.

La figure à l'heure actuelle a la raideur de bois et est criblée de taches de rousseur avec quelques cicatrices. Les oreilles n'ont pas souffert, non plus que le bout du nez ; celui-ci d'ailleurs est beaucoup moins raide que les joues.

En dehors de ces faits M<sup>me</sup> B... a en somme joui d'une bonne santé, elle paraît gaie et m'assure qu'aucun choc moral n'a précédé le développement de la maladie. Le point à noter est que le cas de M<sup>me</sup> B... me paraît constituer un des anneaux les plus nets de la chaîne qui lie la « maladie de Raynaud » à la sclérodermie. Les changements dans les doigts sont en effet bien marqués ; plusieurs fois dans la même journée ces doigts peuvent mourir et revenir.

Quand elle vint dans mon cabinet, son index était tout à fait blanc tandis que les autres doigts étaient rouges.

Ces variations paroxystiques sont bien le fait de la maladie de Raynaud.

## OBSERVATION IV

(Chauffard. — Soc. méd. des Hôpitaux, 28 juin 1895.)

*Sclérodermie avec hémiatrophie linguale ayant débuté  
par le syndrome de Raynaud*

M<sup>me</sup> P..., âgée de cinquante-neuf ans, est petite, d'aspect chétif ; c'est une migraineuse, une dyspeptique un peu aussi, une hystérique fruste (état émotif, sensation de boule).

Nous relevons dans ses antécédents deux faits importants : des érysipèles de la face à répétition, vingt-six attaques toujours survenues au moment des règles, et la dernière, il y a sept ans avec la dernière époque menstruelle, et une attaque de rhumatisme articulaire aigu, assez prononcée et prolongée à l'âge de quarante-trois ans.

Aucun antécédent, ni stigmate de syphilis ; un peu d'éthylisme.

C'est en novembre 1893 qu'a eu lieu la première crise de syncope locale. En se rendant à son travail, par un temps froid et humide, la malade ressentit aux deux mains une sensation très vive de froid. Les trois derniers doigts de chaque main étaient blancs, exsangues, insensibles et ne revinrent à l'état normal qu'après immersion dans de l'eau très chaude. Mêmes accidents du côté des pieds

Dès lors, les accès de syncope locale se sont répétés à chaque exposition au froid. Les deux mains sont prises simultanément, d'abord l'annulaire, puis le médius et l'auriculaire ; le pouce et l'index restant indemnes ; aux pieds syncope simultanée de tous les orteils.

Refroidissement du nez et des oreilles, sans syncope locale.

Trois mois après le début de la maladie, en février 1894, et au niveau des mains seulement, des accidents de cyanose se sont montrés. A la syncope initiale, au bout de dix à quinze minutes succède la cyanose des trois derniers doigts ; la région méta-

carpienne et le poignet bleussent aussi, mais beaucoup moins ; le pouce et l'index restent indemnes. Au bout d'un quart d'heure environ, la teinte cyanotique fait place à une coloration rosée, et une sensation douloureuse de fourmillement, d'onglée, accompagne le rétablissement de la circulation locale.

Depuis dix-huit mois que la malade est dans mon service son état s'est un peu amélioré ; les accès sont moins douloureux, mais ils n'en persistent pas moins sous l'influence de la moindre exposition au froid, et le pouce et l'index sont maintenant pris comme les autres doigts.

Aucun accident de gangrène ne s'est produit jusqu'à présent.

Mais de plus, des accidents d'un autre genre se sont montrés : troubles trophiques des ongles, atrophie du masque facial et d'une moitié de la langue.

A la phase initiale purement vaso-motrice a succédé une évolution rapidement envahissante de sclérodermie ; la nature vraie de la maladie s'est dévoilée.

Examinons plus en détail ces nouveaux symptômes qui ne sont pas signalés dans l'observation telle qu'elle est publiée dans la thèse de F. Louis.

La déformation des ongles est très particulière ; l'ongle de l'index droit, atteint le premier, il y a sept mois environ, est actuellement le plus déformé ; il est en griffe, très allongé et se recourbe au delà de l'extrémité du doigt : sa coloration est d'un gris noirâtre.

L'auriculaire droit présente une déformation analogue, mais un peu moins prononcée.

A la main gauche, l'index et l'auriculaire offrent les mêmes lésions trophiques moins avancées qu'à la main droite.

Les deux pouces, les deux médius, les deux annulaires sont au début du processus. Leurs ongles sont plus longs, plus violacés qu'ils n'étaient auparavant et commencent à s'incurver.

L'ensemble de ces lésions unguéales rappelle beaucoup les ongles sclérodactyliques avec cette différence qu'il y a ici plus

d'hypertrophie unguéale que ce n'est la règle en cas de sclérodactylie.

Les ongles des orteils ne présentent aucune lésion.

La peau des doigts est un peu épaissie, mais conserve encore de la souplesse et de la mobilité.

Depuis deux mois environ le masque facial s'est modifié. La physionomie est plus immobile, moins expressive qu'autrefois.

Le nez est plus effilé et toujours froid. La bouche est mince. Le visage, dans son ensemble, est devenu plaqué et comme tiré.

Il y a une gêne fonctionnelle notable pour parler et surtout pour rire : le matin au réveil, la malade est, dit-elle, obligée de grimacer, de se livrer à une véritable gymnastique d'assouplissement pour rendre aux muscles faciaux le jeu que leur a fait perdre le repos de la nuit. Parfois, après un silence un peu prolongé, la malade est obligée de se frotter et comme masser les joues pour redonner à la musculature faciale un peu de souplesse. La peau du front a pris un aspect satiné, presque parcheminé, avec une coloration de vieil ivoire ; elle est amincie en pelure d'oignon. La peau des joues et du reste de la face ne présente ni induration, ni rigidité appréciable.

Il y a trois mois environ, la malade a commencé à avoir vers la base de la langue des douleurs sourdes et lancinantes qui la gênaient pour manger et pour avaler. Ces douleurs étaient diffuses, sans prédominance, et dans l'une ou l'autre des deux moitiés de la langue. C'est à ce moment que pour la première fois, on constate l'existence d'une hémiatrophie droite de la langue, qui semble depuis aller en progressant, bien que les douleurs initiales se soient plutôt atténuées. Actuellement, si on fait tirer la langue de la malade, on voit que la protraction de l'ensemble de l'organe est incomplète, la pointe ne dépassant pas le niveau de la lèvre inférieure. Le sillon médian est légèrement dévié vers la droite. La moitié droite de la langue, surtout à sa partie moyenne, est déprimée, tremblante, flasque et affaissée sous le doigt. La moitié gauche semble avoir con-

servé sa tonicité et son volume. La muqueuse paraît normale. La faradisation des régions antérieures de la langue, faite avec le courant le plus faible, fait contracter simultanément les deux génio-glosses. Le passage du courant électrique est vivement perçu du côté gauche, perçu aussi mais plus faiblement du côté droit.

Il en est de même pour les sensibilités au contact et à la piquûre ; toutes deux sont atténuées dans la moitié de la muqueuse linguale.

La sensibilité gustative, explorée avec l'acide picrique est de même, normale à gauche, très affaiblie à droite. La gêne fonctionnelle apportée à la mastication et à la déglutition pour cette hémiatrophie linguale est assez prononcée pour empêcher la malade de manger de la viande ou des aliments solides et ne lui permet guère que des potages, des purées ou des aliments demi-liquides.

Le voile du palais est symétrique et se contracte normalement.

Les pupilles sont étroites, faiblement contractiles à la lumière, plus fortement à l'accommodation.

Intégrité des divers muscles oculaires. Pas de rétrécissement du champ visuel.

Acuité auditive diminuée des deux côtés.

Pas d'hémianesthésie, mais diminution et retard dans la moitié droite du corps des sensibilités au contact et à la douleur. La sensibilité thermique semble égale des deux côtés.

Ajoutons enfin que la peau présente une série de lésions, les unes inflammatoires, les autres d'ordre chromogénique.

Sur la poitrine, le ventre, le dos et les reins, existe une éruption prurigineuse d'eczéma sec, squameux, psoriasiforme et circonscrit par place, lichénoïde en d'autres points. Cette dermatose a débuté il y a un an environ, et persiste depuis avec des alternatives d'aggravation et d'amélioration.

Sur le cou, le dos, les reins, la poitrine, le ventre, les bras, existent de nombreuses macules rondes de vitiligo, grandes

comme une pièce de 0 fr. 50, avec légère pigmentation périphérique. Nulle part du reste on ne trouve de teinte bronzée des téguments ou de plaques hyperchromiques. Tout au plus peut-on trouver à la peau du front une teinte diffuse un peu jaunâtre, sépia clair.

J'ajoute que cette dermatose complexe et irrégulière ne relève pas de la syphilis, bien qu'en certains points elle en rappelle un peu les caractères ; le traitement spécifique a été tenté sans succès. On ne peut davantage songer à la lèpre ; notre malade est bourguignonne et n'a jamais quitté la France ; les plaques de vitiligo ne sont pas anesthésiques, et la sensibilité du masque facial atrophique n'est altérée que dans la moitié droite du visage ; enfin les nerfs cubitaux paraissent sains.

## OBSERVATION II

(C. Grasset. — *Arch. générales de Méd.*, t. II, 81<sup>e</sup> année.)

### *Syndrome de Maurice Raynaud et sclérodermie*

Une femme, âgée de soixante-quatre ans, entre dans la salle Espéronnier, au lit n° 9, le 7 mai 1904.

Ses antécédents héréditaires sont peu intéressants ; elle a perdu son père à un âge avancé ; sa mère est morte à trente ans d'une maladie aiguë. Ses grands parents sont venus très vieux.

Elle-même a toujours joui d'une bonne santé ; elle avait une certaine aisance et n'a exercé aucune profession ; mariée, elle a eu deux accouchements à terme ; le premier s'est terminé par un enfant mort-né à la suite d'un accouchement un peu prolongé ; le deuxième enfant est mort en bas âge de maladie indéterminée.

A aucun moment elle n'a présenté de symptômes de syphilis ; elle aurait été soignée, il y a une quinzaine d'années,

pour des douleurs rhumatismales du cou-de-pied et pour une grippe, il y a dix ans.

Au cours d'une bonne santé apparente, vers le mois d'octobre 1902, elle a éprouvé les premiers symptômes de la maladie pour laquelle elle entre aujourd'hui à l'hôpital.

Le début s'est fait par des symptômes attirant l'attention de la malade du côté des membres inférieurs ; elle éprouve d'abord des engourdissements dans les pieds et les orteils ; elle remarque en ces mêmes régions des alternatives de froid et de chaleur d'autant plus caractéristiques que les périodes de chaleur s'accompagnaient de douleurs assez vives aux mêmes points. En même temps il existe un léger œdème aux malléoles, apparent surtout le soir. A ces phénomènes d'ordre sensitif et vaso-moteur s'ajoute dans la suite un peu de faiblesse des membres inférieurs.

Ultérieurement, la malade ne précise pas exactement combien de temps après le premier début, apparaissent des phénomènes analogues du côté des mains : engourdissements passagers, alternatives de pâleur et de cyanose légère, périodes de chaleur alternant avec du refroidissement, peut-être un peu de diminution de la force du côté droit.

Ces divers phénomènes ne s'étant pas amendés, l'impotence fonctionnelle des extrémités supérieures surtout s'accroissant, la malade entre à l'hôpital le 7 mai 1904.

*Etat actuel.* — A l'examen des mains qui présentent les altérations les plus caractéristiques, on est frappé tout d'abord de l'état lisse et brillant de la peau des doigts et de la face dorsale du carpe.

Les doigts paraissent amaigris, petits, effilés, en fuseau. La peau qui les recouvre a pris les caractères nettement sclérodermiques ; elle est tendue, lisse, sans aucun pli. Les doigts ont perdu leur souplesse habituelle ; les articulations interphalangiennes ont les mouvements limités ; il semble même qu'il y ait un certain degré d'ankylose au niveau des articulations de la première phalange de l'index droit avec la deuxième phalange.

Cette raideur des doigts est apparente dans les mouvements spontanés ; dans les mouvements provoqués on sent une résistance qui empêche de faire fléchir les doigts. Il semble que ceux-ci sont revêtus d'un gant en caoutchouc fortement serré, les emprisonnant jusqu'à l'articulation métacarpo-phalangienne. La sclérodactylie est en effet très manifeste.

Au-dessus de cette première zone la plus atteinte, il existe une zone occupant la face dorsale de la main jusqu'au poignet, où la peau a pris un aspect luisant et dépoli, mais sans raideur.

Au contact, la main et les doigts sont froids ; si la malade touche l'eau, en faisant sa toilette, les mains restent longtemps sans se réchauffer.

Au-dessous de la peau atteinte de sclérodermie il est bien difficile d'apprécier exactement l'état des muscles. Sans doute, la malade a de la difficulté pour saisir un objet avec sa main et pour le serrer, il y a une diminution dans la force d'opposition des doigts au pouce, mais les phénomènes d'apparence parétique relèvent peut-être de l'état de raideur consécutive à la sclérodermie. Peut-être y a-t-il aussi un certain degré d'amyotrophie, en particulier de l'éminence thénar.

La sensibilité objective est conservée ; la malade sent le froid et le chaud ; la sensibilité à la douleur ne semble nullement modifiée. Du côté des membres inférieurs il convient de signaler d'abord un léger degré de sclérodermie des orteils ; les pieds sont froids, légèrement cyanosés : La peau est lisse et brillante ; ce caractère se retrouve même sur les jambes où cet état particulier s'accompagne d'une desquamation en lamelles, blanchâtres, atteignant plusieurs millimètres de dimension. On retrouve les traces de cette desquamation jusqu'au dessous du genou.

La sensibilité est normale aux membres inférieurs. Les mouvements des orteils et du pied sont possibles quoique un peu gênés ; la démarche n'a rien de bien caractéristique ; il y a un peu de raideur cependant dans le déplacement des pieds. Il semble que la malade a les pieds serrés dans une botte de

caoutchouc, ce qui l'oblige à tenir ses jambes un peu raides en marchant. Il n'y a pas de paralysie. Les réflexes rotuliens sont plutôt abolis ; le signe de Babinsky n'existe pas.

À la face il ne paraît y avoir rien d'anormal, sauf un peu de refroidissement de l'extrémité du nez dont la peau est luisante et lisse ; les pommettes, les oreilles ne présentent rien à noter.

Les facultés intellectuelles ne sont nullement troublées chez la malade ; il n'y a pas eu de diminution de la mémoire en particulier. Du côté des divers appareils, notons seulement la présence dans les urines de légères traces d'albumine sans pollakurie.

La malade accuse quelques crampes dans les membres inférieurs, de la cryesthésie ; elle aurait eu à un moment donné, depuis le début de la maladie des démangeaisons sur tout le corps, qui ont complètement disparu.

L'appétit est assez bien conservé ; les digestions se font bien, avec un peu de météorisme abdominal ; la malade a le ventre assez gros, mais on n'y trouve pas de tumeur abdominale.

La ménopause qui remonte à une dizaine d'années s'est installée sans aucun accident. L'appareil respiratoire ne présente rien qui mérite d'être signalé.

Dès son entrée la malade est soumise au traitement électrique.

28. mai. — L'état local ne s'est pas aggravé ; il semble y avoir une rémission ; la malade se plaint surtout de raideur de ses pieds ; la situation reste stationnaire en ce qui concerne la sclérodactylie.

Depuis le 25 mars, le malade prend 50 centigrammes d'iode de potassium par jour, en outre du traitement électrique.

14 juin. — Amélioration pour les membres inférieurs.

---

## PATHOGÉNIE

---

Les observations choisies parmi les plus typiques nous montrent la grande diversité que peut présenter le syndrome « Maurice Raynaud » au cours de la sclérodermie.

Il est curieux d'observer, non seulement la succession de ces deux syndromes chez un même sujet, mais encore l'atténuation de la maladie « Maurice Raynaud » au cours du développement du processus sclérodermique ; ces deux syndromes se mélangent, se succèdent, s'intriquent intimement. Alors que l'évolution sclérodermique est manifeste, indiscutable, il est possible d'assister encore à des crises paroxystiques d'asphyxie locale.

En présence d'une association si intime, on peut se demander s'il n'existe pas des liens de parenté, d'union entre ces deux maladies, si une cause commune, simple ou complexe ne préside pas à leur développement et à leur évolution. Une revue critique sur la nature et la pathogénie de ces deux syndromes nous permettra de juger la valeur des opinions émises par les auteurs.

On a successivement invoqué une théorie vasculaire, une théorie nerveuse, une théorie infectieuse ou toxique pour expliquer aussi bien la maladie « Maurice Raynaud » que la sclérodermie.

A. — MALADIE DE M. RAYNAUD

*Théorie nerveuse.* — Dès qu'il eût isolé le type morbide nouveau, MAURICE RAYNAUD l'attribua à une contracture des artérioles et des capillaires, provoquées par une crampe tétanique du grand sympathique. Son opinion fut tout d'abord assez généralement admise.

Il existe en effet un ensemble de faits dans lesquelles on a démontré des lésions nerveuses (GOWERS, 1873; HOCHENEGG, 1885; WIGLESWORTH, COUPLAND, 1887; BRAMANN, 1889; KORNFELD, PITRES, DUTIL LAMY, 1893.)

MAUGUE raisonnant par analogie entre un malade prédisposé à la gangrène de M. RAYMOND et un malade intoxiqué par la strychnine, la cocaïne, l'ergot de seigle, admet que le spasme est bien à l'origine de la gangrène, mais il n'en serait qu'une cause secondaire en quelque sorte.

Pour expliquer la symétrie des lésions MAURICE RAYNAUD admettait que le point de départ devait être une altération médullaire.

VULPIAN juge inutile l'intervention des vaso-moteurs dans l'origine du spasme ; les ganglions placés sur le trajet même des fibres vaso-motrices près des parois vasculaires peuvent produire le spasme vasculaire réflexe.

« Tous les phénomènes de l'anémie nécrogène des extrémités, dit-il, peuvent se produire par la médiation des ganglions vaso-moteurs placés sur le trajet des nerfs vasculaires et les centres bulbo-protubérantiels et médullaires peuvent être tout à fait hors de cause. »

VIVILLE et BRENGUES admettent l'influence prédominante des névrites périphériques.

*Théorie vasculaire.* — Si, dans la maladie de MAURICE RAYNAUD limitée à l'asphyxie locale, certains auteurs n'invoquent qu'un trouble nerveux produisant le spasme des artérioles, d'autres, tels que SAINT-PHILIPPE, VERDALLE, BOUVERET, GOLDSCHMIDT, sont partisans d'une lésion artérielle véritable. Il n'est guère possible toutefois de baser cette assertion sur des preuves anatomiques et histologiques ; il n'existe pas, en effet, d'observation avec autopsie et examen histologique recueillie à ce stade de début.

Pour étayer la théorie vasculaire de l'asphyxie locale, on a rapproché de la maladie de *Maurice Raynaud* deux autres syndromes voisins d'elle, l'érythromélgie et l'acroparesthésie, dans lesquels les troubles vasculaires ne peuvent être mis en doute.

L'érythromélgie se caractérise par un ensemble symptomatologique survenant par crises douloureuses avec gonflement, rougeur et chaleur, sueur, au niveau des extrémités inférieures de préférence. (DUCHESNE DE BOULOGNE, WEIR MITCHELL LANNOIS.)

De même, l'acroparesthésie se caractérise par des troubles de la sensibilité avec fourmillements siégeant surtout aux mains et apparaissant de préférence la nuit.

SACHS (1901) a étendu le rôle pathogénique des lésions artério-capillaires de l'érythromélgie et de l'acroparesthésie à la maladie de MAURICE RAYNAUD.

Quand le syndrome de M. Raynaud arrive au dernier

stade, à la gangrène, l'influence de l'élément vasculaire paraît plus manifeste.

Les preuves d'une endartérite oblitérante ont été d'ailleurs apportées par les autopsies pratiquées par BARABAN et ETIENNE (1889), par FRIEDLANDER, par BARLOWE par GOLDSCHMIDT, ainsi que par les travaux d'ARNOZAN (1889), de GOULD (1891), de DUTIL et LAMY (1893).

COURCHET s'est fait le défenseur de cette opinion. « Il est incontestable, écrit-il, que l'altération des vaisseaux précède toutes les manifestations et est à l'origine de tous les accidents. »

GARRIQUES soutient l'origine artérielle de la maladie *Maurice Raynaud*. « Reste donc la théorie de l'artérite à laquelle nous nous rattachons. Nous pensons, en effet, que toujours la gangrène que MAURICE RAYNAUD a décrite, s'accompagne et provient de lésions vasculaires. »

*Théorie infectieuse et toxique.* — MAURICE RAYNAUD quand il trouvait la tuberculose, la syphilis, la leucocythémie, l'impaludisme, dans les antécédents de ses malades n'y voyait qu'une coïncidence fortuite.

REY (1869) et MARROUIN (1869) publièrent des observations semblables sans y attacher aucune importance.

CALMETTE (1876) étudie les rapports de l'asphyxie locale avec la fièvre paludéenne intermittente.

MOURSON (1880) montre après eux les relations possibles de cause à effet à établir entre l'asphyxie locale et l'impaludisme. Depuis ses premières recherches les travaux se multiplièrent.

MORGAN (1889), SCHUSTER invoquent la syphilis comme

cause de la maladie de Raynaud à forme de gangrène symétrique.

AUNE, POTAIN, GAUCHER, l'attribuent à l'arthritisme, à une infection, à une intoxication, à un trouble survenu dans l'état général.

En 1900, MARCEL SÉE, parmi les causes déterminantes de la maladie de Raynaud, cite l'artério-sclérose, les affections rénales, albuminurie, hémoglobinurie. On a accusé d'autre part des intoxications, l'alcoolisme, le saturnisme, ou des infections, la grippe, le paludisme, la syphilis, le rhumatisme, la tuberculose. La tuberculose et la syphilis occupent une place prépondérante dans la pathogénie de la maladie de Raynaud. Les insuffisances glandulaires soit thyroïdiennes, soit surrénales, pourraient jouer aussi un certain rôle (TOUCHARD).

## B. — SCLÉRODERMIE

Arrivons maintenant aux constatations pathogéniques ayant trait à la sclérodermie. Si l'accord existe peu au sujet du syndrome Maurice Raynaud, les divergences entre les auteurs sont ici tout aussi grandes.

Parmi les opinions anciennes nous résumerons les suivantes :

GALIEN voyait dans sa stegnose une obstruction de la peau.

THIRIAL en fit une induration *sui generis*.

FORGET croit à une lésion inflammatoire chronique.

FOSTER, AUSPITZ admettent une hypertrophie du tissu conjonctif du derme, tandis que FRIEDLER trouve une

atrophie de la peau et du tissu cellulaire. Ce sont là des opinions qui n'ont d'intérêt qu'au point de vue historique ; nous n'y insistons pas pour arriver aux théories actuellement en présence.

*Théorie nerveuse.* — On peut dire que les premières opinions sérieuses sur l'origine nerveuse de la sclérodermie sont basées sur la comparaison de cette dystrophie avec, l'hémiatrophie faciale. Les analogies de cette maladie avec certaines formes de sclérodermie ne pouvaient manquer en effet de frapper les cliniciens.

HALLOPEAU, en 1872, à propos de la sclérodermie et de l'asphyxie locale des extrémités montra les analogies d'un cas présenté par VULPIAN avec la trophonévrose faciale et proposa de réunir les deux maladies sous le nom de trophonévrose faciale et de trophonévrose disséminée.

EMMINGHAUS, LÉPINE et d'autres publièrent ensuite des cas dans lesquels les deux maladies étaient réunies.

BRISAUD a prononcé dans ses cliniques sur les maladies nerveuses le grand plaidoyer en faveur de l'origine nerveuse de la sclérodermie. Cet auteur s'appuie surtout sur des arguments basés sur la distribution de la sclérodermie en bandes : distribution suivant les nerfs périphériques (BROcq et VEILLON, HALLOPEAU, KAPOSI, BESNIER) ; distribution suivant les racines nerveuses (WEST, HEAD), distribution segmentaire ou métamérique.

Après avoir signalé un ensemble d'autres syndromes nerveux associés à la sclérodermie, entre autres les lésions du corps thyroïde démontrant l'altération organique ou fonctionnelle du troisième ganglion sympathique cervical,

il conclut que toute sclérodermie chronique d'emblée relève d'une affection préalable du grand sympathique, primitive ou secondaire.

*Théorie vasculaire.* — Cette théorie a eu une heureuse fortune ; c'est celle que l'on trouve exposée dans la plupart des traités classiques. Elle s'appuie sur l'existence fréquente de l'artérite, de l'endo et périartérite parmi les altérations anatomiques de la sclérodermie ; lésions primitives puisque l'on retrouve chez les sclérodermiques des lésions viscérales identiques aux lésions cutanées (sclérose et altérations vasculaires qui ne sauraient s'expliquer comme ces dernières par l'action irritative sur les vaisseaux d'une compression due à la sclérose).

On trouve un exposé complet de la doctrine dans la thèse de MÉRY.

La sclérose totale (des muscles, de la peau, des viscères) serait due, pour lui, à une endo-périartérite généralisée.

Pour DINKLER, la sclérodermie généralisée serait d'origine artérielle, parce que la maladie est anatomiquement caractérisée par l'hypertrophie du tissu conjonctif et par l'artérite généralisée, parce qu'elle est surtout en connexion avec les districts vasculaires,

BECIGNEUL et MOUNIER concluent également à l'origine artérielle.

THIBIERGE de son côté s'exprime ainsi : « les altérations artérielles qui accompagnent la sclérodermie ne peuvent être négligées dans la conception pathogénique des sclérodermies. Ces altérations analogues à celles que l'on ren-

contre dans les formes banales de l'artério-sclérose jouent certainement un rôle important ».

« A vrai dire, écrit GARRIGUES, une grande partie de ce qui précède pourrait trouver ici sa place car nous pensons que c'est encore une lésion endartéritique qui est à l'origine de la sclérodermie. »

RAYMOND en 1904 rapporte l'autopsie de deux cas de sclérodermie ayant débuté par la maladie de Maurice Raymond. La lésion dominante était une sclérose vasculaire et péri-vasculaire avec diminution considérable du calibre des vaisseaux sanguins ; cette sclérose était généralisée et accusée, même aux points où la prolifération du tissu conjonctif n'était encore qu'ébauchée.

*Théorie infectieuse et toxique.* — On trouve souvent à l'origine de la sclérodermie des infections d'origine microbienne, tuberculose, érysipèle, diphtérie, syphilis.

DANA admet même que toutes les infections sont capables de donner naissance à la sclérodermie.

D'autres auteurs accusent des auto-intoxications sans infection probable ; tel paraît être le mécanisme d'action de l'empoisonnement thyroïdien. Les faits rapportés par VON LESLIE, KOHLER, JANSELME, RAYMOND, EICHORST, DE BEURMANN indiquent la coïncidence de la sclérodermie et des lésions du corps thyroïde.

TOUCHARD accorde une place prépondérante à l'insuffisance glandulaire en général (insuffisance thyroïdienne, insuffisance surrénale).

Pour LEREDDE et THOMAS les agents infectieux ou toxiques agissent directement sur la peau sans intermédiaire vasculaire ou nerveux.

L'exposé des diverses théories émises au sujet de la nature et de la pathogénie des deux syndromes ne s'oppose aucunement à les rapprocher l'une de l'autre. Bien souvent le même plaidoyer peut s'appliquer indistinctement, soit à la sclérodermie, soit à la maladie de Maurice Raynaud.

Il s'est trouvé des auteurs qui, frappés de la coïncidence ou de la succession de ces deux syndromes chez un même sujet, sont allés plus loin, et qui ne les ont plus considérés que comme l'expression commune d'un même état pathologique.

Dès 1878, GRASSET s'est élevé contre la distinction établie entre l'asphyxie locale et la sclérodermie qu'il considère « comme fausse, fictive et artificielle ».

Pour FAVIER la sclérodermie spontanée et la gangrène symétrique des extrémités semblent présenter entre elles une relation intime ; l'asphyxie locale marquerait souvent le début de la maladie dans l'un et l'autre cas ; les diverses formes, les diverses variétés se réuniraient quelquefois pour former une maladie connexe.

A l'appui de son opinion, FAVIER cite les observations DE BALL (1871), HARDY (1877), GRASSET (1878), POTAIN et BLUMENTHAL.

Dans son mémoire sur la gangrène symétrique et la sclérodermie, GOLDSCHMIDT arrive à la conclusion suivante : « Ainsi, d'un côté, tous les symptômes de la maladie de Raymond ; de l'autre des altérations appartenant à la sclé-

rodermie. Y a-t-il lieu d'admettre après cela que nous ayons eu affaire à ces deux affections, qui se soient complètement développées conjointement sur le même sujet ? Je ne le pense pas ; nous avons eu évidemment devant nous un seul et même processus pathologique, et force nous est de nous ranger à l'opinion de ceux qui croient que la maladie de Raynaud ne forme qu'une phase de la sclérodémie, une sclérodactylie incomplètement développée, ou plutôt que l'asphyxie locale avec gangrène symétrique et la sclérodémie forment deux variétés d'un même fond morbide. »

GARRIGUES donne une adhésion fortement documentée à ces idées d'unité morbide des deux syndromes. « La pensée, dit-il, que j'ai voulu surtout dégager, c'est qu'il me paraît illégitime d'étudier à part les phénomènes de Raynaud, sa prétendue gangrène spéciale, et la sclérodémie et que plutôt on doit considérer ses diverses manifestations morbides simplement comme les résultats différents de variétés du processus endartéritique. »

M. GRASSET défend les mêmes idées ; il s'exprime ainsi ; « Il me semble que dans le fait que j'ai rapporté plus haut et dans tous ceux très nombreux que j'en ai rapprochés, la sclérodémie et l'asphyxie locale ne peuvent pas être considérées comme des maladies associées ; ces deux syndromes se succèdent, se remplacent, s'intriquent ; ce ne sont évidemment que des syndromes d'une même maladie. »

Chacune des théories s'appuie sur des faits bien observés ; elles ne sont guère contradictoires entre elles et ne

se contredisent pas mutuellement. Chez un même sujet, atteint de maladie de Maurice Raynaud, on peut retrouver l'élément infectieux, l'un produisant l'autre ; les faits de sclérodermie infectieuse ou toxique ne sont nullement contradictoires avec les faits de sclérodermie d'origine nerveuse.

On est même arrivé à admettre dans ces deux syndromes l'existence des trois éléments toxique, nerveux et vasculaire.

Nos connaissances actuelles sur les multiples agents pathogènes tendent à attribuer une place prépondérante à l'élément infectieux, à l'élément toxique.

Cet élément on le retrouve souvent sinon toujours dans la production du complexe que réalisent la maladie de Raynaud et la sclérodermie.

Il serait toutefois téméraire d'admettre avec LEREDDE et THOMAS, l'action directe de cet élément sur la peau sans l'intermédiaire d'une action nerveuse ou vasculaire.

Tous les faits invoqués par les partisans des théories nerveuse et vasculaire condamnent cette explication exclusive. L'élément infectieux ou toxique existe probablement dans tous les cas d'asphyxie locale et de sclérodermie, mais il ne suffit pas à lui seul et nécessite ensuite la collaboration des deux autres éléments nerveux et vasculaire.

« Il semble, dit THIBIERGE, que la pathogénie de la sclérodermie soit comme celle de tant d'autres dermatoses, essentiellement complexe ; qu'elle suppose à la fois des

causes prédisposantes, une cause efficiente infectieuse ou toxique, un mécanisme instrumental mettant en jeu des intermédiaires multiples parmi lesquels le système nerveux, grand régulateur des fonctions organiques, n'est pas sans jouer un rôle capital. »

Nous acceptons volontiers l'opinion de GRASSET qu'il a résumée de la façon suivante : « Ma conclusion générale sera la confirmation absolue de cette loi clinique, d'après laquelle l'asphyxie locale et la sclérodermie ne sont que les syndromes successifs ou simultanés chez un même sujet, d'un même état morbide, résultant d'une infection ou d'une intoxication qui agissent sur la peau par l'intermédiaire des vaisseaux et surtout du système nerveux. »

Le fait que nous avons personnellement recueilli n'est-il pas la confirmation la plus évidente de cette manière de voir : chez une femme syphilitique et diabétique nous avons vu se succéder au syndrome de Maurice Raynaud, une sclérodermie extensive et des troubles psychiques récidivants.

---

## PRONOSTIC

---

On admet généralement que le pronostic de la maladie « Maurice Raynaud » est bénin.

A coup sûr le pronostic immédiat de cette affection peut être regardé comme favorable ; mais en l'espèce, c'est le pronostic lointain qui est surtout important.

Il est évident que c'est la cause même qui a présidé le développement de la maladie qui domine toute la scène.

Alors que les symptômes se bornent à la syncope locale, à l'asphyxie proprement dite, il est toujours possible, souvent même probable, que la maladie pourra évoluer vers la gangrène et la sclérodermie.

Dès lors l'asphyxie locale paraît plus inquiétante que l'on ne serait tenté de le croire au premier abord.

Ce serait faire preuve de grande et coupable imprudence que de laisser les malades dans une belle insouciance qu'ils pourraient regretter plus tard.

Une gangrène est toujours un trouble, si minime que soit l'atteinte du mal.

De même la sclérodermie est toujours une affection grave ; le pronostic est variable ; il est en rapport avec la forme que revêt l'état morbide ; très sévères dans les formes généralisées, soit aiguës soit, chroniques, il l'est

moins dans les formes qui demeurent localisées, bien que la gêne fonctionnelle soit parfois très grande.

L'association des deux syndromes présente toujours une certaine gravité, gravité qu'accroissent le plus souvent les échecs de la thérapeutique.

---

## CONCLUSIONS

---

I. — L'association du syndrome « Maurice Raynaud à la sclérodermie chez un même sujet, au même moment ou à des époques successives de la même évolution morbide est relativement fréquente.

II. — Ces deux syndromes paraissent être alors l'expression d'un même état pathologique résultant d'une infection ou d'une intoxication qui agissent sur la peau par l'intermédiaire des vaisseaux et surtout du système nerveux.

---

Vu : le Président de la thèse  
**CHAUFFARD**

Vu : le Doyen  
**LANDOUZY**

Vu, et permis d'imprimer,  
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris  
**L. LIARD**



## INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

---

- Alibert.* — Nosologie naturelle, t. I, p. 488, 1820.
- Apollinario.* — Lèpre et sclérodermie, asphyxie locale.  
Thèse de Montpellier, 1889.
- Arnozan.* — Lésions trophiques consécutives aux maladies  
du système nerveux. Thèse d'agrégation, 1880.  
— Journal de Méd. de Bordeaux, 1881.
- Aune.* — Essai sur les gangrènes des membres consécutives  
à l'artérite syphilitique. Thèse de Lyon, 1890.
- Ball.* — Société de Biologie, 10 juin 1871.  
— Gazette médicale, 1872.  
— Société méd. des Hôpitaux, 1874.  
— Art. Sclérodermie du Dictionnaire des Sciences  
méd., 3<sup>e</sup> série, t. VII.
- Baraban et Etienne.* — Revue méd. de l'Est. Nancy, 1887.  
— Endartérite et gangrène symétrique des extrémités.  
Revue méd. de l'Est, 1889.
- Barlowe.* — Transact. Clinic. Society. London, 1882-1883.  
— Select monographs of. Sydenham Society. Lon-  
don, 1888.  
— Illustrated. med. News, 1889.
- Becigneul et Mounier.* — Sur un cas de sclérodermie avec  
aplasie aortique. Gaz. méd. de Nantes, 1893-1894.
- Besnier.* — Annales de dermatologie et syphilis, 1880.  
— Journal. Méd. et Chirurgie prat., 1880.
- Blumenthal.* — Société de Psych. de Berlin (Arch. de  
Neurol. III, 231), 1882.
- Bouqueret.* — Asphyxie locale des extrémités chez une femme  
athéromateuse. Lyon. méd., 1884.
- Bramann.* — Gangrène symétrique; syringomyélie probable.

- Congr. d. Deutsch. Gesellschaft. f. chirurgie.  
Berlin, 1889.
- Brengues.* — Formes graves de la maladie de Raynaud.  
Thèse de Paris, 1896.
- Brissaud.* — France médicale, 1878.
- Observ. de gangrène symétrique des extrémités.  
Bull. de la Société clinique, 1879.
  - Arch. de phys. normale et pathologique, 1887.
  - Pathogénie du processus sclérodermique. Presse  
méd., 23 juin, 1867.
  - Leçons cliniques, t. III, p. 399, 1897.
- Calmette.* — Notes sur les rapports de l'asphyxie locale des  
extrémités avec la fièvre intermittente paludéenne.  
Gaz. méd., no 44, 1876.
- Recueil de mémoires de la méd. milit., 1877.
  - Revue de Hayem, t. IX, p. 605, 1877.
- Chauffard.* — Thèse d'agrégation, 1886.  
Société méd. des hôpitaux, 28 juin 1895.
- Collin.* — Contribution à l'étude de la sclérodermie. Thèse  
de Paris, 1886.
- Coupland.* — The Lancet, 1887.
- Courchet.* — Le syndrome de Raynaud et l'artérite obli-  
térante. Thèse de Lyon de 1886.
- Dana.* — The Post Graduate. a monthly journal of. Medicin  
and Surgery, 1896.
- Duchesne de Boulogne.* — Gangrène bilatérale des extré-  
mités dans le cours de la fièvre typhoïde. Journ. de  
Méd. et Chirurg. prat., 1864.
- Dutil et Lamy.* — Arch. Méd. expériment., 1893.
- Eichhorst.* — Schmidt's Jahrbuch, no 228, p. 42, 1889.
- Emminghaus.* — Deutsche Archive. f. klinische Medicin.
- Favier.* — Rapport de la gangrène symétrique avec la  
sclérodermie. Thèse de Paris, 1880.
- Fouquet.* — La sclérodermie. Thèse de Montpellier, 1903.
- Foster.* — A case of scleroderma. Arch. of Dermatology.  
New-York, 1878. Arch. of. Dermatology. Phila-  
delphie, 1879.

- Friedel.* — Ein. Fall v. symmetr. Gangr. Inaug. Dissert. Greifswald, 1889.
- Friedländer.* — Centralblatt. f. die med. Wissensch., 1878.
- Garrigues.* — Syncope et Asphyxie locale. Gangrène. Sclérodermie. Thèse de Paris, 1900.
- Gaucher.* — Art. Sclérodermie. Traité des maladies de la peau. Paris, 1909.
- Gibert.* — Revue des Sciences médic., t. XXXVI, 1890.
- Gintrac.* — Cours de Pathologie, vol. III. Paris, 1853.
- Goldschmidt.* — Thèse de Berlin, 1887.
- Revue de Hayem. XXXI, p. 177, 1887.
- Revue de Méd. Paris, VII, 1887.
- Gould.* — Semaine Méd., 1891.
- Gowers.* — Syphilis et système nerveux. Berlin, 1893.
- Grasset.* — Gangrène symétrique des extrémités exclusivement limitée au nez et aux oreilles chez un rhumatisant atteint de paludisme ancien. Montpellier Médical, juin 1878.
- Gaz. de Paris, 1879.
- Traité pratique des maladies du système nerveux. Paris, 1886.
- Archives Générales de Méd., t. II, 81<sup>e</sup> année.
- Grasset et Apollinario.* — Montpellier Médical, 1876.
- Gaz. des Hôpitaux, 16 mars 1878.
- Hallopeau.* — Société de Biologie, 7 déc. 1872.
- Annales dermat. et syphilis, 1890.
- Hardy.* — Gazette des Hôpitaux, 1876.
- Gazette des Hôpitaux, 1877.
- Asphyxie locale des extrémités. Gaz. des Hôpitaux, 1881.
- Hochenegg.* — Med. Jahrb. Wien., 1885.
- Hutchinson.* — Arch. of Surgery. London, 1889.
- Kaposi.* — Vierteljahresschrift f. dermatologie und syphilis, 1895.
- Kohler.* — Würzburg. med. Correspondenz bl., 1882.
- Kornfeld.* — Wien. med. Presse, 1892.

*Lannois.* — Les thérapeutiques récentes dans les maladies nerveuses. Thèse Agrég. Paris, 1907.

*Lépine.* — Comptes rendus de la Société de Biologie de Paris, 1873.

*Leredde et Milian.* — Annales de Dermatologie, 1898.

*Louis (F.).* — Des modifications du pouls dans la maladie de Raynaud. Thèse de Paris, 1895.

*Sée (Marcel).* — Pratique dermatologique, t. I, 1900.

*Marrouin.* — Paludisme. Gaz. méd. d'Orient, 1869.

*Maugue.* — La maladie de Raynaud ; sa fréquence chez les jeunes enfants. Thèse de Paris, 1895.

*Méry.* — Anatomie pathologique et nature de la sclérodermie. Thèse de Paris, 1889.

*Morgan.* — Maladie de Raynaud chez un malade atteint de syphilis. Lancet, 1889.

*Mourson.* — Etude clinique sur l'asphyxie locale des extrémités et sur quelques troubles vaso-moteurs dans leur rapport avec la fièvre intermittente. Arch. de Méd. navale, 1880.

*Pitres.* — Notes sur l'anatomie pathologique et sur la pathogénie de certains cas de gangrène spontanée. Bulletin de la Société anatomique, 1874.

— Arch. de Neurologie, 15 mai 1893.

— Arch. de Neurologie, 1895.

*Potain.* — Cliniques. Semaine médicale, 20 avril 1887.

— Journal de méd. et chir., 10 janv. 1897.

*Raymond (M.).* — Gangrène des extrémités par embolie. Bull. soc. anat. Paris, 1859.

— Asphyxie locale et gangrène symétrique des extrémités. Thèse de Paris, 1862.

— Nouvelles recherches sur la nature et le traitement de l'asphyxie locale des extrémités. Arch. de méd., 1874.

*Raymond et Alquier.* — Société méd. des Hôpitaux, mai 1904.

*Saint-Philippe.* — Société de Méd. et de Chirurg. de Bordeaux, 19 mars 1882.

- Thibierge.* — Traité de méd., t. III, 1899. Pratique dermatologique, t. IV, 1904.
- Thirial.* — Journal de Méd. de Trousseau, juillet 1847.
- Thomas.* — A case of Raynaud's disease, associated with convulsions and hemoglobinuria. John Hopkins hospital reports, Baltimore, 1890.
- Touchar.* — Recherches anatomo-cliniques sur les sclérodermies généralisées. Thèse de Paris, 1906.
- Verdalle.* — Mémoires et Bullet. de la Société de Bordeaux, 1883.
- Asphyxie locale et gangrène symétrique des extrémités. Journal de Méd. Bordeaux, 1883.
- Viville.* — Gangrène des pieds d'origine nerveuse. Thèse de Paris, 1889.
- Vulpian.* — Leçons sur le système vaso-moteur, 1875. Cliniques médicales de la Charité, 1879. Gazette des Hôpitaux, 1884.
- Weir Mitchell.* — Des lésions des nerfs et de leurs conséquences, 1874.
- American Journal med. Soc. Philadelph., 1878.
- West.* — Transactions of the Clinic. Soc. London, 1883.
- Britisch. med. London, 1889.
- Wiglesworth.* — Transactions of the path. Soc., 1886.
- Peripheral neuritis in Raynaud's disease. Britisch. Med. Journal, 1887.





